UNIVERSITÉ CLAUDE-BERNARD - LYON
- MÉDECINE -
U. E. R. GRANGE-BLANCHE

Année 1974 - N° 79

LES NEPHROBLASTOMES DE L'ADULTE

(A propos de deux observations)

THÈSE

présentée
à l'Université Claude-Bernard - LYON
et soutenue publiquement le 20 Mars 1974
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Jean-Louis BARD
né le 28 Juin 1949
à VALENCE (Drôme)

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544715_0006

UNIVERSITÉ CLAUDE-BERNARD - LYON
- MÉDECINE -
U. E. R. GRANGE-BLANCHE

Année 1974 - N° 79

LES NEPHROBLASTOMES DE L'ADULTE
(A propos de deux observations)

THÈSE

présentée
à l'Université Claude-Bernard - LYON
et soutenue publiquement le 20 Mars 1974
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Jean-Louis BARD
né le 28 Juin 1949
à VALENCE (Drôme)

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD

Président de l'Université : Professeur BOIDIN
Premier Vice-Président : Professeur TOURAINE

Secrétaire Général par intérim : Monsieur GELIN

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DE L'UNIVERSITE

Médecine : Grange-Blanche - Directeur : Professeur GERMAIN
Alexis Carrel - Directeur : Professeur GIROD
Sud-Ouest - Directeur : Professeur ROBERT
Lyon-Nord - Directeur : Professeur GARIN

Biologie Humaine - Directeur : Professeur CZYBA
Techniques de Réadaptation - Directeur : Docteur MORGON
(Maître de Conférences Agrégé)
Sciences Pharmaceutiques - Directeur : Professeur CARRAZ
Sciences Odontologiques - Directeur : Docteur VINCENT
Institut Régional d'Education Physique et Sportive :
Président d'UER : Professeur GUILLET - Directeur : M. MILLON
Mathématiques - Directeur : Professeur MAURY
Physique - Directeur : Professeur UZAN
Chimie et Biochimie - Directeur : Professeur HUET
Sciences de la Nature - Directeur : Professeur BRUN
Biodynamique et Psychopédagogie : Directeur : M. FONTANGES
(Maître de Conférences Agrégé)
Institut Universitaire de Technologie 1 -
Directeur : Professeur POUYET
Institut Universitaire de Technologie 2 -
Directeur : M. GALLET , Directeur ENSAM

Observatoire - Directeur : Professeur BIGAY

Physique Nucléaire - Directeur : Professeur SARRAZIN

Mécanique - Directeur Professeur MATHIEU

U N I V E S I T E C L A U D E B E R N A R D L Y O N

U.E.R. MEDECINE GRANGE-BLANCHE

Directeur de l'U.E.R. Grange-Blanche : D. GERMAIN

1er Assesseur : J. PASQUIER

PROFESSEURS

MM.	J. CIBERT		Clinique urologique
	M. LEVRAT		Clinique Médicale A
	R. SOHIER		Bactériologie - Virologie - Immunologie
	A. BADINAND		Chimie Analytique Pharmaceutique
	J. COUDERT		Parasitologie et pathologie exotique
	H. THIERS		Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie
	M. DARGENT		Clinique carcinologique
	P. GALY		Physio-pathologie des voies respiratoires
	J. PAPILLON		Radiologie
	P. MONNET		Clinique médicale infantile B
	A. TRILLAT		Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique
	J. LECUIRE	(1)	Neurochirurgie
	J.F. CIER		Physiologie A
	P. MICHAUD		Clinique de chirurgie cardiaque
	G. FAUCON		Biologie médicale et pharmacodynamie
	G. VIGNON		Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale
	P. MAGNIN		Clinique obstétricale
	M. JOUVET		Pathologie générale et expérimentale
	R. GUILLET	(1)	Chirurgie générale
	R. CREYSSEL	(1)	Chimie biologique
	M. JAUBERT de BEAUJEU	(1)	Chirurgie générale - Clinique de chirurgie infantile
	J. FEROLDI		Anatomie pathologique
	R. HUGONNIER		Clinique ophtalmologique
	B. SCOTT	(1)	Neuro-psychiatrique

(1) Professeurs à titre personnel

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM.	M. COLIN	Médecine Légale
	J.O. PEYRIN	Physique biologique
	A. PERRIN	Médecine générale
	D. GERMAIN	Immunologie, Sérologie, Hématologie

MAITRE DE CONFERENCES AGREGES TITULAIRES

MM.	R. LAMBERT	Médecine générale
	R. FLANDROIS	Physiologie
	J. BRUNE	Médecine génrale et thérapeutique
	H. DEJOUR	Orthopédie et traumatologie
	A. MORGON	Oto-rhino-Laryngologie
	J. MOTIN	Anesthésiologie
	J. PASQUIER	Médecine générale et thérapeutique
	J.C. CZYBA	Histologie et embryologie
	J. FAVRE-GILLY	Hématologie
	M. AMIEL	Radiologie
	M. BOCHU	Radiologie
	J. CHASSIGNOLLE	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
	D. DARGENT	Gynécologie, Obstétrique
	L. DURAND	Ophtalmologie
	P. ESPINASSE	Biophysique
	A. FROMENT	Cardiologie
Mme	M. HENRY	Bactériologie, Virologie
	B. SALLE	Pédiatrie, Génétique médicale
	P. ZECH	Néphrologie
	G. NOEL	Médecine interne

AGREGE EN EXERCICE

M.	P. DUMAS	Stomatologie

======

Examinateurs de la thèse :

Président : Monsieur le Professeur J. PERRIN

Assesseurs : Madame le Docteur A. PINET, Maître de Conférences Agrégée
Monsieur le Docteur J.P. ARCHIMBAUD, Maître de Conférences Agrégé
Monsieur le Docteur R. LOIRE, Maître de Conférences Agrégé.

A MES PARENTS

en faible témoignage de ma reconnaissance et de mon amour filial.

Leur soutien matériel et spirituel n'a jamais fait défaut pour me permettre de préparer la profession qui me passionnait et dans l'exercice de laquelle, ils désirent profondément me voir au service du Divin Maître.

A MES GRANDS-PARENTS

qui partagent avec affection mes joies et mes soucis.

A MES FRERES

A TOUTE MA FAMILLE.

A Jacques BARD dont l'amitié fidèle m'a été bénéfique
au cours de nos six années d'étude commune,
d'autant que nous avions reçu la même Foi.

Puissent les moments particulièrement précieux
que nous avons vécus ensemble être renouvelés.

A Jean BERTHIER l'aîné du trio de la rue Trarieux, en
témoignage de mon affectueux attachement.

A Pierre BARD dont j'ai apprécié l'amitié et la compagnie,
tout particulièrement lors de mes premières années
lyonnaises.

A tous mes amis étudiants avec lesquels j'ai pu m'évader
de la vie universitaire parfois lassante.

A toutes les familles lyonnaises, parentes ou amies, qui
m'ont reçu avec affection.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE :

Monsieur le Professeur J. PERRIN

Nous le remercions de l'honneur qu'il nous fait en acceptant de présider notre jury.

A NOS JUGES :

Madame le Docteur A. PINET, Maître de Conférences Agrégée

Elle nous a fait l'honneur de nous confier ce travail, et nous a permis de le mener à bien par ses conseils et ses critiques qu'elle nous a largement dispensés malgré notre fréquente importunité.

Nous avons été très impressionné par l'étendue de ses connaissances, la rigueur de son esprit scientifique, la qualité de son diagnostic.

Qu'elle veuille bien trouver ici l'expression de notre gratitude et de notre profond respect.

Monsieur le Docteur J.P. ARCHIMBAUD, Maître de Conférences Agrégé

Il nous a vivement intéressé à l'urologie du jour où nous avons fait sa connaissance dans un hôpital "de campagne". Nous le remercions de nous avoir guidé dans la réalisation de ce travail.

Nous le prions de croire à notre profonde estime et à notre reconnaissance.

Monsieur le Docteur R. LOIRE, Maître de Conférences Agrégé

Nous le remercions de s'être intéressé à notre travail, et d'avoir accepté de nous juger.

A NOS MAITRES au cours de nos stages hospitaliers :

Monsieur le Professeur MONNET (Hôpital E. Herriot)
Monsieur le Professeur TRILLAT (Hôpital E. Herriot)
Monsieur le Docteur DUBOST-PERRET (Hôpital de Villefranche)
Monsieur le Docteur DUBOEUF (Hôpital de Saint-Etienne)
Monsieur le Professeur GIRARD (Hôpital Neurologique)
Monsieur le Professeur VIGNON (Hôpital E. Herriot).

A Messieurs les Docteurs THIERS, MENUDET, SCHEFFER et MONOD

de l'hôpital de CREST.

au contact desquels nous avons beaucoup appris.

Nous leur sommes reconnaissant de nous avoir accordé leur confiance au cours de notre stage interné.

A tout le Personnel - Infirmier et Employé - de l'hôpital de CREST

pour la spontanéité avec laquelle ils nous ont adoptés et les relations amicales que nous avons eues avec plusieurs.

A Messieurs les Docteurs BONITEAU, WINTZENRIETH

qui nous ont permis d'apprécier réellement la médecine praticienne rurale en nous confiant leurs remplacements.

INTRODUCTION

Les néphroblastomes de l'adulte sont des affections rares puisque 174 cas seulement ont été colligés dans la littérature.

La sémiologie clinique ne présente pas d'individualité par rapport aux autres tumeurs malignes du rein. Néanmoins, elles envahissent rapidement la voie excrètrice et leur pronostic paraît très défavorable à court terme.

Actuellement, l'artériographie pratiquée de façon plus systématique devant tout syndrome de masse rénale ou toute hématurie qui ne fait pas sa preuve peut laisser espérer un diagnostic plus précoce.

A propos de deux observations personnelles de néphroblastomes de l'adulte, comportant un bilan artériographique et micro-angiographique pour l'un d'eux, nous avons fait une revue de la littérature et essayé de dégager les caractères cliniques, urographiques, mais surtout artériographiques de ces tumeurs en soulignant le fait que cinq cas seulement, nos deux observations incluses, ont été inventoriés par artériographie.

HISTORIQUE

Cette tumeur a d'abord été isolée chez l'enfant

GARDNER en 1823, puis RAYER en 1841 publient deux cas de tumeurs malignes dont l'une est bilatérale sous le nom de "fungus hoematodes renum".

EBERTH en 1872 décrit un "myoma sarcomatodes renum".

COHNHEIN en 1875 rapporte le cas d'un myosarcome striocellulaire.

WEIGERT, l'année suivante, publie le cas d'un adénocarcinome congénital.

Plusieurs théories concernant l'origine de cette tumeur ont été émises.

EBERTH, en 1872 pense que cette tumeur dérive de reliquats du corps de WOLFF, incorporés dans le blastème métanéphrogène. Cette théorie a l'intérêt d'attirer l'attention sur cette tumeur qui va faire l'objet de plusieurs publications.

En 1882, puis en 1899, Max WILMS (dont le nom restera attaché à ce type de néoplasme) pense que cette tumeur dérive du mésoderme indifférencié, expliquant la morphologie variée des éléments retrouvés par une éventuelle différenciation du tissu mésodermique. Ainsi, un myotome inclus lors de la croissance du rein ne se développerait qu'à un moment plus tardif.

EWING en 1923, en fait une tumeur métanéphrogène et explique la présence des différents composants de la tumeur par métaplasie, de même que l'avaient fait BUSSE en 1899 et MUS en 1895.

BELL en 1946 émis l'hypothèse que cette tumeur avait pour origine le blastème rénal composé de cellules mésenchymateuses primitives à potentialité multiple.

WILLIS en 1953, affirme, de même que l'avait fait NESBIT en 1946, que blastème métanéphrogène est à l'origine de la tumeur de WILMS.

MASSON admet la double origine de ces tumeurs qui dérivent à la fois du blastème neurogène et du blastème néphrogène.

JAGASIA et THURMAN, en 1965, évoquent une autre hypothèse pour expliquer la présence de cette tumeur chez l'adulte : une régression des cellules matures vers un type plus embryonnaire (hypothèse étayée par les tumeurs induites chez le hamster mâle par le Stilboestrol (KUKMAN).

Bien que l'origine de la tumeur de WILMS reste hypothétique, la participation du blastème rénal est pratiquement certaine. De ce fait, la tumeur de WILMS mérite l'appellation de néphroblastome.

Le néphroblastome chez l'adulte

La première publication de néphroblastome chez l'adulte paraît être celle de HOISHOLT en 1886.

Les premiers travaux importants sont ceux de :

ESERSKY en 1947, rassemble 53 cas dans la littérature et ajoute 3 cas personnels de tumeur de WILMS chez l'adulte.

CULP et HARTMAN, en 1948, ne dénombrent pas moins de 53 termes pour désigner cette tumeur, ce qui traduit la difficulté du problème nosologique et les divergences d'opinion .
Ils classent les tumeurs rénales embryonnaires en deux groupes :

1°/ Celles d'origine mésoblastique

2°/ Celles d'origine mésonéphrotique.

Ils subdivisent celles d'origine mésoblastique en quatre groupes :

- mixtes
- carcinome
- sarcome
- indifférencié (carcinome ou sarcome)

Par ailleurs, ils retiennent 97 cas de tumeurs de WILMS chez l'adulte, en revoyant la littérature, et publient 8 cas personnels.

FRUHLING rapporte en 1954, quatre observations de tumeur du blastème rénal chez l'adulte.

ABESHOUSE, en 1957, étudie 856 cas de tumeurs de WILMS, parmi lesquelles se trouvent trois observations chez l'adulte.

KLAPPROTH H.J., en 1959, dans une revue importante de littérature, collige 1.106 tumeurs de WILMS dont 49 (soit 4,4 %) chez des adultes. Il estime le total des tumeurs de WILMS chez l'adulte à 108 cas.

SMITH, en 1960, note que près de 105 cas ont été rapportés (chez l'adulte). Il rapporte un cas personnel chez un homme de 23 ans.

FITZPATRICK, en 1960, rapporte deux cas :

- une femme de 67 ans présentant une hypertension artérielle ancienne et une masse abdominale. La néphrectomie permit une survie de 2 mois.

- une femme de 61 ans, dont la rupture spontanée de la tumeur entraina une laparotomie d'urgence pour un tableau d'hémorragie interne sévère - survie de 3 ans et demi.

NEWMAN et VELLIOS, en 1964, ajoutent aux 56 cas rapportés par ESERSKY, 5 cas personnels, plus 16 cas nouveaux trouvés dans la littérature. Pour eux, tumeur de WILMS et carcinosarcome sont le même néoplasme. Dans la description histologique, ils retiennent deux éléments :

- l'élément sarcomateux décrit principalement comme un fibro-sarcome, mais avec aussi des plages de rhabdomyosarcome, sarcome ostéogénique, chondro-sarcome et liposarcome qui ne sont pas exceptionnelles.

- l'élément carcinomateux ressemblant souvent à la forme habituelle du carcinome rénal particulièrement des cellules claires et moins fréquemment des cellules granuleuses, ce dernier type de cellules étant vu souvent disposé en tubules.

Chez l'enfant, cette tumeur complexe tend à être composée de tissu embryonnaire, tandis que chez l'adulte les tissus sont plus matures.

Ils proposent de réserver l'expression tumeur de WILMS aux tumeurs de l'enfant et de parler de carcinosarcome pour les tumeurs de l'adulte.

PLATT et LINDEN, en 1964, rapportent dix observations personnelles de tumeur de WILMS chez l'adulte.

ALTUG et collègue, en 1964, à l'occasion d'une publication sur un cas de néphroblastome chez une femme de 33 ans, rajoutant au total de CULP et HARTMAN 28 cas, porte le total publié à 134 cas.

JAGASIA et THURMAN, en 1965, rapportent 12 cas de tumeur de WILMS y incorporant un adénosarcome, un adénomyosarcome, un adénomyosarcome embryonnaire et un carcinosarcome.

ROBINSON et JORDAN, en 1967, sur 8 ans d'activité hospitalière, comprenant 28.560 hospitalisations, 1.542 autopsies, 8.734 pièces opératoires, trouvent un cas de néphroblastome chez l'adulte. Il s'agit d'un homme de 68 ans qui présentait une hématurie, une pesanteur du flanc et des métastases pulmonaires.

DE JOANNA, en 1968, rapporte un cas de tumeur de WILMS chez l'adulte.

FARROW, en 1968, rapporte 5 cas de tumeur de WILMS chez l'adulte, tumeur ayant tous les caractères de la tumeur infantile. Il pense que plusieurs cas rapportés comme tumeur de WILMS sont à classer dans un autre groupe, en particulier celles qui présentent un contingent de carcinome type adulte, et celles qui présentent un contingent de carcinome type adulte plus des cellules indifférenciées polymorphes qui semblent sarcomateuses.

BOYER et BRICKNER, en 1968, rapportent le cas d'un jeune homme de 21 ans présentant une énorme tumeur abdominale et des métastases pulmonaires. Une irradiation massive suivie de néphrectomie permit d'obtenir une survie supérieure à 42 mois.

FARRAH et LOFSTROM, en 1968, publient le cas d'une femme de 48 ans, hospitalisée pour hématurie et douleur du flanc. Le bilan préopératoire comprend une artériographie rénale.

ZADAVICH (Rus.) et YARIMIZU (Jap.) en 1969 publient chacun un cas.

MENG et ELKIN, en 1969, décrivent le cas d'une femme de 43 ans qui présentait une baisse de l'état général et une masse abdominale. Cette observation comporte une artériographie rénale.

LACROIX, en 1969, rapporte un cas chez un homme de 68 ans qui présentait une masse abdominale. La survie après néphrectomie est supérieure à 3 ans et demi.

LIBAN, en 1970, pense fournir une preuve indirecte du développement de la tumeur de WILMS à partir de foyer de tissu néphrogène embryonnaire.

OLSEN, en 1970, pense que cette tumeur est encore moins fréquente que ne le montre la littérature. En effet, pour lui, le critère histologique fondamental, à savoir la présence de structures glomérulotubulaires ébauchées ou embryonnaires, avec un stroma de cellules fusiformes n'est pas toujours retrouvé dans les tumeurs décrites comme néphroblastome de l'adulte. Il publie un cas de "véritable" tumeurs de WILMS chez un homme de 67 ans. Une artériographie rénale a été pratiquée.

ROUJEAU et GALIAN, en 1970, revoient 12 observations de tumeurs de Riopelle (tumeurs décrites par ce dernier en 1945). Cette tumeur est constituée de 3 éléments associés : un hypernéphrome vrai, un ou plusieurs angiomyolipomes avec ou sans sarcome associé. Cette tumeur représente l'aspect mature d'une tumeur d'origine dysembryoplasique, donc très proche de la tumeur de WILMS. Nous ne l'inclurons pas dans cette étude.

DATE en 1972, rapporte un cas de tumeur de WILMS chez un adulte se traduisant par de la fièvre.

ROUX, en 1973, rapporte le cas d'un homme de 69 ans.

ORLIN, en 1973, rapporte la coexistence de 2 tumeurs différentes avec une tumeur de WILMS.

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

d'après J.C. CZYBA et C. GIROD

La gastrulation qui se déroule entre le 15è et le 21è jour aboutit à la mise en place définitive des 3 feuillets embryonnaires primordiaux : ectoblaste, entoblaste et chordomésoblaste.

Sur la plaque embryonnaire sont disposés : la ligne primitive, étroit sillon bordé de chaque côté d'un bourrelet avec, à son extrémité antérieure renflée, le noeud de HENSEN, auquel fait suite le prolongement céphalique, à son extrémité postérieure le noeud postérieur.

La ligne primitive et le prolongement céphalique donnent naissance entre autre au mésoblaste intraembryonnaire qui se répartit de part et d'autre de l'axe chordal.

Ce mésoblaste intraembryonnaire se subdivise de chaque côté en trois couches longitudinales :

- le mésoblaste para-axial
- le mésoblaste latéral
- le mésoblaste intermédiaire.

Par ailleurs, se met en place la chorde dorsale qui dérive du prolongement céphalique qui, s'allongeant, forme le canal chordal, qui progressivement remplace l'entoblaste sur la ligne médiane, formant alors la plaque chordale qui va se détacher de l'entoblaste pour former la chorde dorsale.

La plaque chordale et chorde dorsale induisent au-dessus d'elles un épaississement de l'ectoblaste qui forme la plaque neurale, puis la gouttière neurale, puis le tube neural.

A la fin du premier mois

Le mésoblaste para-axial par segmentation forme des somites, lesquelles se différencient au début du deuxième mois en :

- sclérotomes qui donneront le mésenchyme axial, puis le squelette vertébral.

- myotomes qui donneront les muscles striés du tronc et le derme.

Le mésoblaste intermédiaire ou cordon néphrogène se répartit en 3 éléments composés de néphrotomes provenant de la segmentation du cordon néphrogène :

- le pronéphros, formé de néphrotomes de la région cervicale et dorsale supérieure , qui régresse à la fin du premier mois.

- le mésonéphros, formé des néphrotomes de la région dorso lombaire, donnera naissance aux corps de WOLFF.

- le métanéphros, formé des néphrotomes de la région lombo sacrée, est à l'origine de deux ébauches :

  . le bourgeon uretéral

  . le cordon métanéphrogène.

Le mésoblaste latéral donne, par clivage, deux feuillets : le splanchnopleure et le somatopleure, entre lesquels se trouve une cavité : le coelome interne.

La plaque neurale s'est transformée en tube neural dont les deux extrémités se ferment avant la fin du premier mois.

Les crêtes neurales, situées à la jonction de la gouttière neurale et de l'ectoblaste dorsal, se détachent pour former des bandelettes ganglionnaires de part et d'autre du tube neural. Le reste de l'ectoblaste rétablit sa continuité sur la ligne médiane dorsale, c'est l'épiblaste qui donnera la peau.

Le métanéphros aux 32 - 33è jours voit des cellules du mésomère donner naissance au blastème rénal ou zone métanéphrogène (certains auteurs estimant que du matériel neurectoblastique participe à la formation du blastème rénal), par ailleurs, le canal de WOLFF émet une ébauche uretérale.

Cette ébauche va émettre des bourgeons qui, au contact du blastème rénal, donneront des boutons rénaux qui se creusent de cavités, lesquelles vont s'allonger pour former les tubes métanéphrotiques.

Ces tubes donneront des cellules sanguines et épithéliales et des capsules épithéliales, le tout pour former les glomérules de Malpighi.

Ce rappel embryologique a pour seul but de mettre en évidence la promiscuité initiale des blastèmes néphrogènes et neurogènes, lesquels sont retrouvés parfois extrêmement intriqués dans les tumeurs de WILMS.

HISTOGENESE DU NEPHROBLASTOME

P. MASSON dans son ouvrage de 1956 a particulièrement étudié cette tumeur de WILMS qu'il nomme "Adénosarcome embryonnaire" ou "Néphroblastome".

Cette tumeur est constituée d'un complexe tissulaire particulier, seul présent ou associé à d'autres tissus, dont l'identification divise les pathologistes.

1°/ Ce complexe tissulaire est identifié au blastème néphrogène d'où naissent les tubes secréteurs du métanéphros.

Pour WILMS si la tumeur est multi-tissulaire, c'est qu'elle provient d'une inclusion embryonnaire relativement tardive, comportant à la fois de l'ectoderme et des germes du mésoderme initial avant sa division en myotome, sclérotome et néphrotome.

Pour BUSSE et MUUS, seul le blastème rénal en est l'origine et les éléments non rénaux associés résultent de phénomènes métaplasiques. Si elles sont simplement formées de tissu néphrogène, leur provenance à partir du tissu néphrogène est indiscutable, c'est le cas des adénosarcomes rénaux ou néphroblastomes.

Le blastème néphrogène est donc l'élément caractéristique et confère au néoplasme un caractère régional.

2°/ Pour d'autres (RIBBERT), le tissu néphrogène est une illusion née du siège rénal de la tumeur. Ce serait en réalité un complexe neuroépithélial sans aucun caractère régional.

L'étude histologique met le plus souvent en évidence, en dehors des éléments hotes habituels des tumeurs embryonnaires, du tissu néphrogène reproduisant souvent, avec fidèlité, l'aspect du blastème rénal. Sur un tissu conjonctif lache de type foetal bien vascularisé des amas ou trainées de petites cellules sphériques à noyau très chromophile, pauvres en cytoplasme, étroitement pressées. Entre ces cellules, il n'y a ni fibrilles collagènes, ni capillaires.

Ces amas sont des foyers de prolifération où des cellules mésenchymateuses sont devenues indifférentes.

Ces cellules vont subir une différenciation :

- soit en revêtement cylindro-cubique s'organisant autour de petites cavités pseudo-tubulaires et parfois d'ébauche de glomérules.

- soit en tissu conjonctif.

Lorsque le blastème tumoral a cet aspect typique, sa signification néphrogène ne laisse aucun doute.

Mais parfois on ne trouve pas de blastème rénal véritable: sur un fond de tissu richement vascularisé d'apparence conjonctive lache à cellules étalées, où s'édifient des fibres musculaires striées ou lisses, tranchent des accumulations nucléaires compactes contenant des cavités tubuleuses à revêtement neuro-épithélial.

Le Bielchowsky met en évidence dans ces amas des neuroblastes en pleine différenciation évoluant vers des cellules ganglionnaires bi ou multipolaires.

Ces amas donnent naissance à des rosettes ou à des tubes neuro-épithéliaux mais en outre à des capsules sympathogoniques typiques. Il s'agit donc alors de blastème neurogène.

Donc, le blastème neurogène et le blastème néphrogène existent, mais souvent ils coexistent dans une même tumeur. (Une observation où ces 2 éléments sont étroitement intriqués est rapportée).

La présence de tissu neuro-ectodermique, de découverte parfois difficile, est pratiquement constante.

La théorie de WILMS n'explique pas la présence de tissu nerveux, or les neurones sympathiques mis en évidence procèdent des crêtes neurales. Les crêtes neurales font donc partie intégrante des germes de la tumeur de WILMS.

L'hypothèse la plus acceptable est que les tumeurs de WILMS ont pour origine un double blastème résultant de l'association d'un mésenchyme très précoce et de crêtes neurales qui s'accroîtraient ensemble et se différencieraient selon leur potentiel propre.

Les tumeurs de WILMS sont donc d'origine dysgénétique et leur germe pluripotent donne naissance à différents tissus.

Tantôt ce blastème pluripotent conserve partout une structure rudimentaire ne révélant ses potentiels que par des ébauches différenciées, tantôt tel ou tel de ces potentiels se manifeste ici ou là, à l'exclusion des autres, pouvant donner ici ou là un aspect purement néphroïde, nerveux, mésenchymateux ou musculaire.

De tels développements unilatéraux dérivent les néphromes, sarcomes rhabdopoïétiques, les sarcomes fuso-cellulaires fasciculés du rein (et les médulloépithéliomes), mais il est exceptionnel que dans ces tissus on ne puisse mettre en évidence, en multipliant les recherches un blastème polyvalent.

Les tumeurs de WILMS ont la réputation d'être extrêmement malignes. Le germe pluripotent dont elles procèdent pourrait persister sous forme d'inclusion quiescente capable de donner naissance tardivement à une tumeur "suis generis" multi ou uni tissulaire, bénigne ou maligne. Il s'agit alors des tumeurs de WILMS de l'adulte, tumeurs fort rares, à la fois sarcomateuses et épithéliales.

CARACTERES ANATOMO-PATHOLOGIQUES DE LA TUMEUR DE WILMS

(d'après DELARUE et LAUMONIER)

Tumeur le plus souvent observée chez l'enfant (10 % des tumeurs de l'enfant), parfois chez l'adulte.

Macroscopiquement, c'est une tumeur généralement unilatérale, souvent très volumineuse, de forme sphérique ou ovoïde, de consistance molle ou myxoïde, de couleur gris rosé ou gris blanchâtre, avec des plages noirâtres ou brunâtres hémorragiques et des remaniements nécrotiques.

Les formes typiques sont histologiquement très comparables au blastème métanéphrogène, avec des plages cellulaires fusiformes indifférenciées et des foyers de différenciation tubuliforme, d'inconstantes structures glomérulaires.

La vascularisation est précaire et très irrégulière, de vastes plages oedémateuses ou hyalines dissociant la tumeur.

Au tissu néphrogène sont inconstamment mêlés des faisceaux musculaires lisses, des fibres musculaires striées monstrueuses ou au contraire très différenciées et des plages chondroïdes.

Il est parfois possible de mettre en évidence, par des colorations électives, des neuroblastes en voie de différenciation en relation avec des formations fibullaires.

Des rosettes neuro-épithéliales et des capsules sympathogoniques ont été décrites. Il semble s'agir non pas d'inflexions morphologiques, mais de formes de passage avec les neuro-épithéliomes ou les sympathomes embryonnaires.

Véritables tumeurs à tissu embryonnaire, elles sont considérées comme dérivant du blastème métanéphrogène avec, pour certains, participation des crêtes neurales.

CLASSIFICATION DES TUMEURS DU REIN

(d'après DELARUE et LAUMONIER)

A. - Tumeurs bénignes

1) Tumeurs bénignes épithéliales
   - Adénome
   - Adénomatose

2) Tumeurs bénignes conjonctives
   - Lipome
   - Fibrome
   - Leïomyome

3) Autres variétés
   - Inclusion d'origine dysembryoplasique ou kystes dermoïdes

B. - Tumeurs malignes primitives

1) Carcinome parenchymateux (tumeur de GRAWTZ ou hypernéphrome)
2) Tumeur à type de blastème rénal (néphroblastome, tumeur de WILMS, ou adénocarcinome embryonnaire)
3) Les sarcomes (fibrosarcome, leïomyosarcome, rhabdomyosarcome).

C. - Tumeurs malignes secondaires

OBSERVATIONS

Observation n° I

Madame CHA... Jacqueline, âgée de 31 ans.

Néphroblastome, néphrectomie, irradiation au cobalt.

L'histoire clinique est brève :

- La malade présente le 15 Janvier 1972 des douleurs lombaires gauches, à irradiation descendante, faisant évoquer une crise de colique néphrétique peu intense et cela pendant 5 jours.

- L'interrogatoire ne retrouve aucun antécédent notable. Une excellente santé jusque là, aucun signe fonctionnel urinaire.

- L'examen clinique est négatif.

- Une cytochimie urinaire ne met en évidence que quelques hématies non altérées, isolées.

- Cette douleur torpide fait pratiquer une urographie intra-veineuse.

L'urographie intra-veineuse met en évidence, le 18 janvier 1972, sur un seul cliché un déroulement de l'origine de l'uretère gauche et de la jonction pyélo-urétérale, alors que les autres clichés sont normaux.

Une artériographie rénale de sécurité est alors pratiquée le 13 mars 1972. Ponction et cathétérisme rétrograde de l'artère fémorale droite sans incident.

On pratique d'emblée un cathétérisme sélectif de l'artère rénale gauche. Deux séries sont impressionnées : face et profil du rein.

Il existe des signes artériographiques discrets mais constants sur les deux incidences.

Cliché n° 1

Observation n° I :

Urographie intra-veineuse .

Déroulement de l'arc inférieur du bassinet et discret refoulement de la jonction pyélocalicielle visible sur ce seul cliché.

Cliché n° 2

Observation n° I :

Artériographie sélective gauche, temps artériel :

Discrètes anomalies artérielles au niveau du pôle inférieur du rein.

Augmentation du calibre d'une artère interlobaire au pôle inférieur dont une branche déborde nettement la corticalité interne du rein.

Cliché n° 3

Observation n° I :

Artériographie sélective gauche, temps néphrographique :

Gommage de la corticale interne du pôle inférieur du rein, le reste du contour rénal étant particulièrement net.

Cliché n° 4

Observation n° I :

Pièces opératoires :

Rein gauche

Tumeur du pôle inférieur.

Cliché n° 3

Observation n° I :

Artériographie sélective gauche, temps néphrographique :

Gommage de la corticale interne du pôle inférieur du rein, le reste du contour rénal étant particulièrement net.

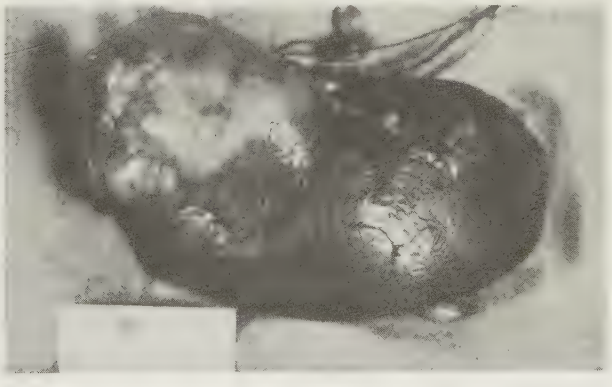
Cliché n° 4

Observation n° I :

Pièces opératoires :

Rein gauche

Tumeur du pôle inférieur.



Au temps artériolaire, il n'y a pas de néo-vascularisation, mais on note au pôle inférieur du rein deux artères arquées, suspectes, de calibre un peu augmenté, donnant quelques rameaux qui franchissent la corticale et donnent une plage anormalement vascularisée en regard de ce pôle inférieur.

Au temps parenchymateux, la corticale interne est gommée et on note une image d'addition en demi-teinte en regard de la zone suspecte. :

- on ne voit pas de retour veineux anormal.

- le rein droit est radiologiquement normal.

- la veine rénale semble normale.

La discrétion des signes artériographiques est remarquable. Néanmoins, la convergence des signes artériels et parenchymateux fait conclure à l'existence d'une néoformation du pôle inférieur du rein gauche.

L'intervention chirurgicale est pratiquée le 13 Avril (Professeur PERRIN).

Elle permet l'ablation du rein gauche qui, bien que normal dans ses 2/3 supérieurs, présente une partie inférieure bosselée et d'aspect rénitent dont la ponction ne ramène aucun liquide.

La microangiographie

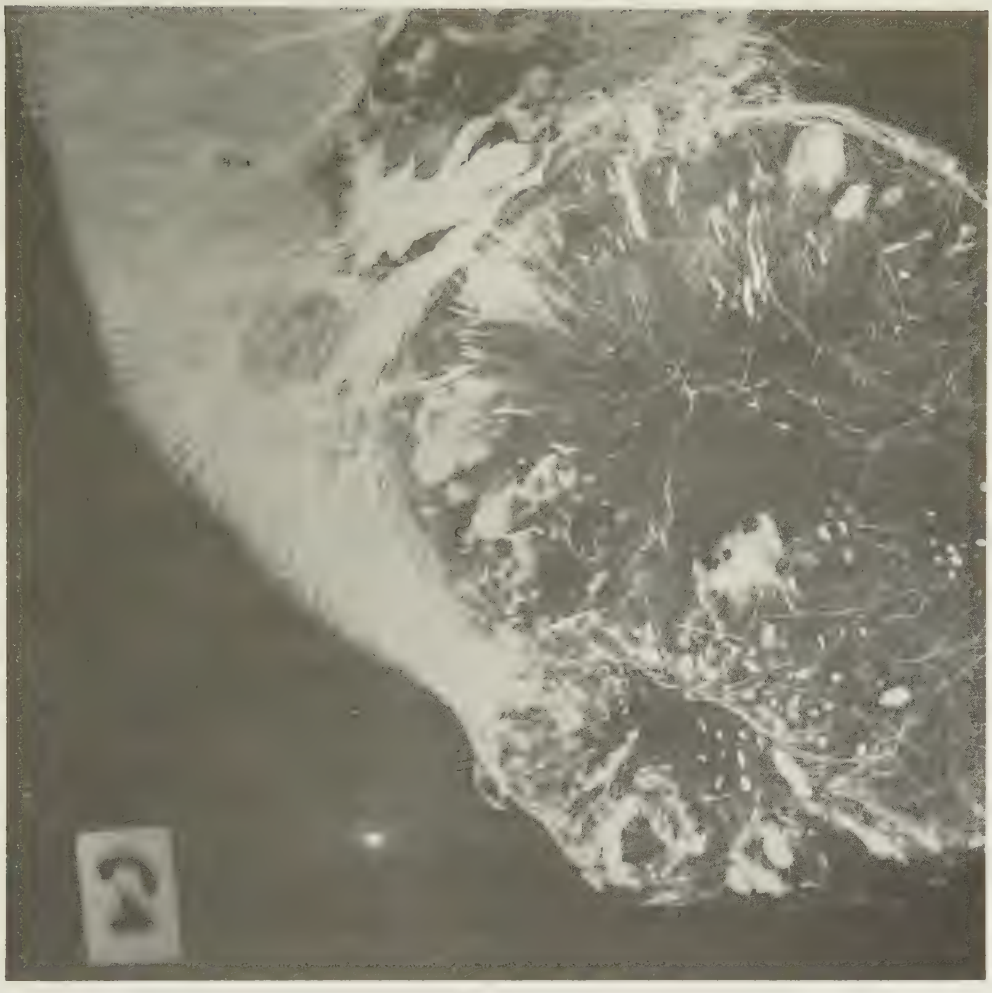
Elle révèle l'existence d'une tumeur de 5 cm de diamètre. A la coupe, il existe un véritable feutrage vasculaire fait d'artères très fines, à peine plus volumineuses que les vaisseaux droits, disposées en rayons de roue . Cette disposition est tout à fait particulière et n'existe pas dans les autres types de tumeur rénale.

Il existe en périphérie quelques lacs vasculaires dont on ne peut affirmer s'il s'agit d'une extra-vasation du produit de contraste hors du lit vasculaire, ou s'il s'agit de véritables vaisseaux néoformés.

L'élément à souligner est l'importance de la micro-vascularisation révélée par l'injection de la pièce, alors que l'artériographie n'avait montré qu'une zone très peu vascularisée.

L'examen anatomo-pathologique de cette tumeur du rein est pratiqué par le Professeur J. FEROLDI.

Le prélèvement examiné est constitué par une tumeur maligne formée d'une infiltration diffuse de petites cellules surtout visibles par un noyau assez dense. Çà et là des cellules paraissent disposées en petites cavités tubulaires.



Cliché n° 5

Observation n° I : Microangiographie, coupe de 1 cm d'épaisseur.

Tumeur de 5 cm de diamètre à l'intérieur de laquelle, un abondant feutrage vasculaire est disposé en rayons de roue.

Les petits lacs vasculaires visibles à la périphérie de la tumeur ne peuvent être reconnus formellement comme étant des néo-vaisseaux, peut-être s'agit-il simplement d'extra-vasation du produit de contraste.

Sur d'autres territoires, on constate les mêmes infiltrations cellulaires mais avec une différenciation beaucoup plus nette de cavités et de tubules avec, par place, des ébauches d'aspect glomérulaire.

On retrouve sur la préparation, d'une part au sein de la tumeur dans les lacunes ou dans les vaisseaux ayant une paroi propre, d'autre part à côté de la tumeur dans le parenchyme rénal y compris les glomérules, on retrouve donc de la baryte ou du produit de contraste ayant servi à la microangiographie.

Il paraît s'agir d'une tumeur du blastème métanéphrogène à révélation tardive.

Les suites opératoires sont simples.

L'irradiation au cobalt de la fosse lombaire gauche et de la région vertébrale adjacente (Professeur PAPILLON) est entreprise le 15 Mai 1972.

Du 15 Mai au 23 Juin 1972, la malade reçoit, en 20 séances, 3000 r sur la région concernée, dose qui la fatigue passablement.

Il n'y a pas eu de chimiothérapie.

Actuellement, plus d'un an et demi après l'intervention chirurgicale, la malade va bien.

Observation n° II

Monsieur DEV... Jean, âgé de 28 ans.

Néphroblastome, néphrectomie, irradiation au cobalt, chimiothérapie.

L'histoire clinique début .. l'installation progressive d'une asthénie assez discrète, associée à l'apparition d'une hypertension artérielle modérée et instable, depuis Octobre 1972.

L'apparition d'une hématurie totale, isolée, indolore, le 8 Décembre 1972 entraîne son hospitalisation pour bilan.

Il ne présente alors aucun autre trouble, la tension est normale à 13, la vitesse de sédimentation à 4 mm à la 1ère heure.

Une cytologie urinaire met en évidence le 20 Décembre 1972 :

- 56 hématies par cm^3
- 18 leucocytes par cm^3
- une légère pyurie.

L'urographie intra-veineuse objective, le 18 Décembre 1972, un syndrome tumoral du rein gauche caractérisé par :

- une dilatation des calices moyens et inférieurs qui sont refoulés vers le haut.
- l'existence d'une lacune du bassinet dans sa partie inféro-externe dont le bord interne est grignoté.

L'artériographie rénale globale et sélective gauche objective, le 26 Décembre 1972 :

- un rein droit strictement normal.
- à gauche, tout le pôle inférieur présente une vascularisation anormale :

- petites artères sineuses, entrecroisées, lui donnant un aspect grillagé. Juste au-dessus du hile, il existe une artère dont le trajet est très anormal, semblant déborder la limite du parenchyme rénal. Cette limite à ce niveau inféro-interne est d'ailleurs particulièrement floue et gommée.

Cliché n° 6

Observation n° II : Urographie intraveineuse.

Stase des deux calices inférieurs.

Lacune pyélique à bord grignoté.

Cliché n° 7

Observation n° II : Artériographie sélective gauche, temps artériel :

Vascularisation anormale de tout le pôle inférieur avec de petites artères sinueuses donnant un aspect grillagé.

Juste au-dessous du hile, une artère au trajet anormal déborde la limite du parenchyme qui par ailleurs est floue.

Cliché n° 8

Observation n° II :

Artériographie sélective gauche,
temps néphrographique.

Zone lacunaire assez mal limitée,
non homogène de tout le pôle
inférieur avec persistance anormale
des images artérielles dans cette
région. La veine rénale est visible.

- au temps néphrographique, il existe une hypovascularisation globale de ce pôle inférieur, marquée par une zone lacunaire assez mal limitée, non homogène et la persistance anormale des images artérielles dans cette zone.

- Le retour veineux paraît normal. La veine rénale est bien visible.

En conclusion, radiologiquement on objective un processus tumoral à vascularisation peu riche et anormale de tout le pôle inférieur, avec envahissement probable du bassinet à ce niveau.

L'intervention chirurgicale le 2 Janvier 1973:

Elle permet l'ablation d'un rein gauche pesant 550 grammes avec sa graisse et présentant une tumeur sous capsulaire de sa moitié inférieure. Le bassinet contient un bourgeon néoplasique de même que la veine rénale.

L'examen anatomo-pathologique des bourgeons néoplasiques et du pôle inférieur du rein montre que ces trois fragments sont le siège d'une tumeur parfois nécrotique ou hémorragique, constituée de cellules de petite taille, arrondies ou fusiformes, indifférenciées, tassées les unes contre les autres en amas ou en cordons baignant dans un tissu conjonctif très lâche. Au sein de ces plages cellulaires, on observe des ébauches de différenciation tubulaire faites de petites cavités à membrane basale. Cette prolifération tumorale est disposée en lobules séparés par des bandes de tissu collagène assez dense, au sein desquels on observe un parenchyme rénal extrêmement modifié et atrophique.

En conclusion, il s'agit d'une tumeur de WILMS ou néphroblastome à révélation tardive.

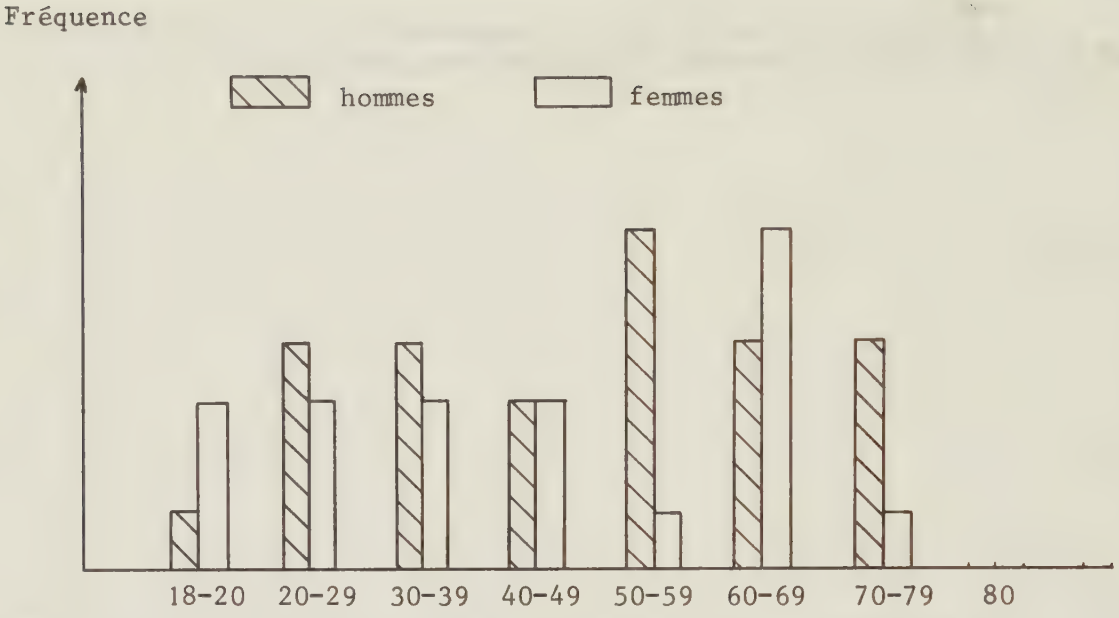
Les suites opératoires sont simples, la cicatrisation est bonne après un petit épisode de suppuration pariétale à staphylocoque.

Une cure d'Actinomycine est entreprise dès le 15 Janvier 1973, à la dose de 500 γ par jour, pendant 5 jours.

L'irradiation au cobalt de la fosse lombaire gauche et de la région vertébrale adjacente (Professeur PAPILLON) est mise en route dès la cicatrisation complète. Du 25 Janvier 1973 au 1er Mars 1973 le malade reçoit, en 26 séances, 3000 r sur la région concernée. Cette irradiation est bien supportée.

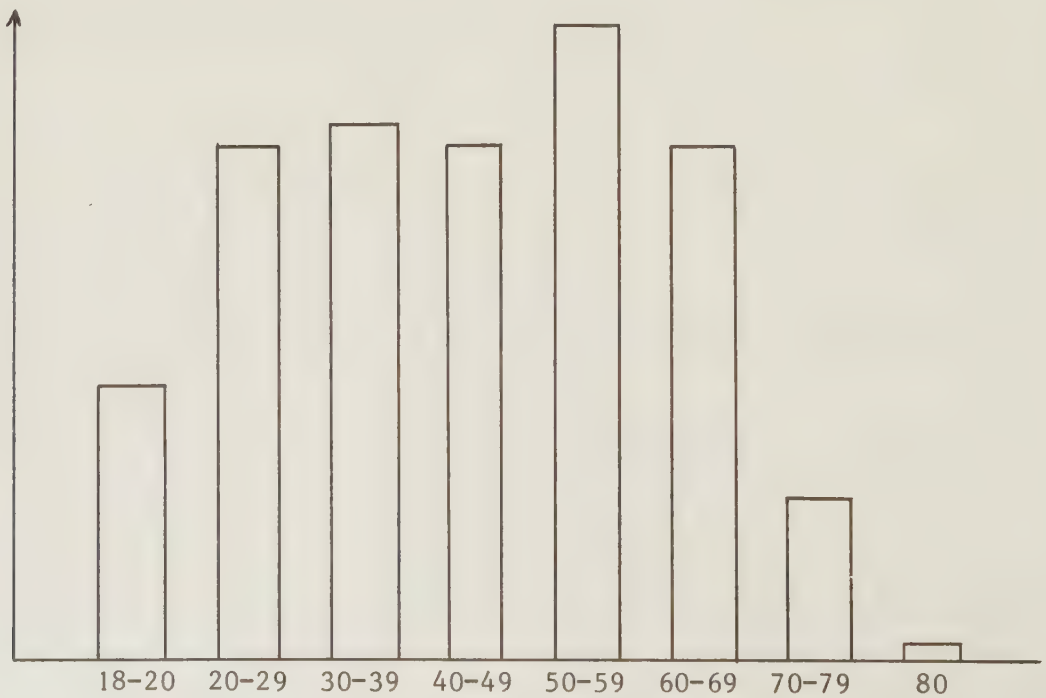
Quatre nouvelles cures d'Actinomycine, aux mêmes doses, sont pratiquées, la dernière en Janvier 1974, dont la tolérance est bonne sur le plan hématologique. Des nausées et une mycose buccale ont rapidement cédées.

Actuellement, un an après l'intervention, le malade va très bien. Les radiographies osseuses et pulmonaires sont normales.



Répartition selon l'âge et le sexe de 46 malades. Tableau I.

On peut noter une prédominance de l'affection dans la cinquième décade pour la femme, et dans la sixième décade pour l'homme.



Répartition selon les tranches d'âge de 155 malades. Tableau II.

ETUDE CLINIQUE

Cette étude est faite en ayant repris en particulier les travaux de CULP et HARTMAN, d'ALTUG, en considérant 44 autres observations relevées dans la littérature et 2 observations personnelles.

ELEMENTS ETIOLOGIQUES

1) Fréquence :

174 observations de tumeurs de WILMS chez l'adulte sont rapportées dans la littérature, c'est dire la rareté d'une telle affection.

RICHES et collègues, qui ont revu 2.314 tumeurs du rein, ont trouvé parmi elles 189 tumeurs de WILMS (soit 8 %) et cela chez des patients de tous les âges.

KLAPPROTH qui a colligé en 1959, 1.106 cas de tumeurs de WILMS ne retrouve que 49 cas chez l'adulte (soit 4,4 %). Il s'agit donc d'une tumeur beaucoup plus fréquente chez l'enfant.

Dans le service de radiologie du Professeur A. PINET, sur 102 artériographies rénales ayant mis en évidence un néoplasme, chez l'adulte, deux cas seulement se sont révélés être des néphroblastomes.

2) Age :

Nous avons pu étudier l'âge de découverte de la tumeur chez 155 patients. Il s'échelonne de 18 à 80 ans. La fréquence maximum se situe dans la sixième décade (Tableau II).

Sur 46 observations, nous avons pu établir une courbe de fréquence différente pour le sexe masculin et féminin. Pour la femme, on peut retenir une prédominance de l'affection dans la septième décade, alors que chez l'homme, la sixième décade semble plus favorable (Tableau I).

3) Sexe :

CULP et HARTMAN notent dans leur travail 48 hommes pour 37 femmes.

Sur 131 patients, nous trouvons 74 hommes pour 57 femmes.

Les deux sexes apparaissent donc également concernés.

4) Génétique :

Nous rappellerons simplement les faits concernant l'enfant.

BROWN et collègues ont publié en 1972, une observation sur une famille où 3 générations successives ont été atteintes de tumeurs de WILMS. Les auteurs posent alors le problème de l'intervention d'un facteur héréditaire.

CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

1) Les symptômes :

Bien que l'identité réelle de la tumeur est pratiquement toujours de découverte histologique, trois symptômes sont retrouvés avec une grande fréquence.

Sur 93 observations :

- 47 patients (57 %) présentaient une masse abdominale palpable.
- 60 patients (64,5 %) présentaient une douleur du flanc, le plus souvent à type de pesanteur.
- 62 patients (66,6 %) présentaient une hématurie macroscopique.

D'autres symptômes, beaucoup moins fréquents, ont été notés :

- une hypertension artérielle :
  - . chez une femme de 67 ans.
  - . chez un homme de 28 ans (observation personnelle n° II), hypertension labile actuellement normalisée. Alors que 63 % des enfants atteints de tumeur de WILMS présentent une hypertension artérielle, un tel fait n'est pas noté chez l'adulte.
- une fièvre prolongée a précédé la découverte de la tumeur dans deux cas.
- la présence de métastases pulmonaires a entraîné, dans deux cas, la découverte de la tumeur rénale.

2) Les tableaux cliniques

La présence, seuls ou associés, des trois symptômes cardinaux, permet de classer en 7 catégories les tableaux cliniques que présentaient 93 patients :

- 19 patients (soit 20 %) se présentaient avec une masse abdominale associée à une douleur du flanc ou lombaire.
- 18 patients (soit 19 %) présentaient une masse abdominale isolée.
- 16 patients (soit 17 %) présentaient une douleur et une hématurie macroscopique.
- 16 patients (soit 17 %) présentaient la triade complète :
  - . masse abdominale
  - . douleur
  - . hématurie
- 9 patients (10 %) présentaient une douleur du flanc isolée.
- 9 patients (10 %) présentaient, associée à une hématurie, une masse abdominale palpable.
- 6 patients (7 %) présentaient une hématurie macroscopique isolée.

Nous rappelons que dans nos observations personnelles, nous avons un cas de douleur lombaire et un cas d'hématurie isolée.

FITZPATRICK rapporte le cas d'une malade chez qui l'apparition brutale d'un tableau d'hémorragie interne fit découvrir une tumeur de WILMS rompue spontanément.

EXPLORATION RADIOLOGIQUE

I. - LE CLICHE SANS PREPARATION

L'étude d'un cliché d'abdomen sans préparation peut révéler :

- une opacité tumorale ou matité radiologique. Les contours du rein augmenté de volume peuvent être visibles sur un cliché de bonne qualité. La masse tumorale, plus ou moins importante, peut effacer le bord du psoas ou refouler les viscères creux visibles par la présence de gaz.

- des calcifications. Elles ne sont mentionnées que dans deux observations :

  . MENG note de petites calcifications en amas, dispersées à l'intérieur de la tumeur.

  . OLSEN note des calcifications type "pelure d'oignon", bordant la partie inférieure de la tumeur.

Les calcifications ne représentent donc pas un caractère particulier de cette tumeur.

L'étude du cliché simple n'a rien révélé dans nos deux observations.

II. - L'UROGRAPHIE INTRA-VEINEUSE

L'U.I.V. est faite selon la technique standard, car il n'existe pas en règle d'insuffisance rénale.

Elle objective des modifications morphologiques ou fonctionnelles unilatérales. Nous n'avons pas en effet rencontré chez l'adulte des tumeurs de WILMS bilatérales.

Il n'y a pas de prédilection pour l'atteinte de l'un ou l'autre rein (CULP et HARTMAN notent l'atteinte de 41 reins droits pour 37 reins gauches).

A. - Les modifications morphologiques

Si l'excrétion urinaire est correcte, un syndrome tumoral du rein est mis en évidence.

Deux aspects distincts se dégagent :

a) Le syndrome tumoral rénal sans envahissement des cavités excrétrices, qui se caractérise par des images :

- d'écartèlement de deux groupes caliciels avec accroissement de l'angle qui les sépare.
- d'étirement, de déplacement d'un groupe caliciel, d'élongation parfois symétrique en pince de crabe.
- de désorientation plus ou moins anarchique d'un ou plusieurs groupes caliciels.
- de compression avec empreintes caliciellles, dilatation d'un calice aplati laminé par la tumeur, dilatation en amont d'un étranglement.
- de refoulement de l'uretère à son origine, en particulier s'il s'agit d'une tumeur du pôle inférieur.

Dans notre observation I, seul ce dernier symptôme est noté sur un seul cliché. Sur des clichés d'urographie, pratiqués après l'artériographie, on ne retrouve aucune anomalie.

Cette malade présente donc une modification de la courbure de l'arc inférieur du bassinet qui semble déroulé et la jonction pyélo-urétérale discrètement refoulée vers la colonne vertébrale.

Dans ce syndrome tumoral rénal, les cavités excrétrices sont donc déformées, mais leurs limites radiologiques sont nettes et régulières. Avec une telle séméiologie radiologique, le diagnostic différentiel entre tumeur maligne et tumeur bénigne est délicat. Aussi est-il actuellement nécessaire de pratiquer, au moindre doute, une investigation artériographique.

b) Le syndrome tumoral rénal, avec envahissement des cavités excrétrices, est le plus souvent rencontré dans la littérature.

Ce syndrome radiologique associe aux images précédentes la présence d'anomalies morphologiques qui sont :

- des contours pyélocaliciels rigides, de tonalité inégale, dont l'aspect suggère une infiltration pariétale.
- des contours pyélocaliciels irréguliers finement grignotés ou franchement marécageux.

- des lacunes circonscrites intra-cavitaires s'expliquant par le développement d'un bourgeon tumoral à l'intérieur de la lumière.

De tels aspects radiologiques permettent de suspecter et parfois d'affirmer le caractère malin de la tumeur, ce qui fut le cas dans notre observation n° II .

Le diagnostic peut se discuter :

- entre une tumeur du parenchyme ayant envahi la voie excrétrice.

- et une tumeur de la voie excrétrice infiltrant le parenchyme.

B. - Les modifications fonctionnelles

Aux modifications morphologiques peut s'associer un trouble fonctionnel caractérisé par un retard (OLSEN, FARRAH) traduisant soit l'atteinte diffuse du rein, soit une striction de l'artère rénale par compression ou par étirement.

Le rein muet est plus rarement décrit (LACROIX) et dans ce cas, il faut recourir à d'autres techniques, en particulier l'urétéropyélographie rétrograde (U.P.R.) ou l'artériographie :

- l'U.P.R. permet d'objectiver les mêmes anomalies morphologiques du système pyélocaliciel que l'U.I.V.

- l'artériographie permet d'étudier le parenchyme rénal.

En conclusion , c'est le syndrome tumoral rénal avec envahissement qui est le plus souvent à l'origine de la découverte d'une tumeur de WILMS chez l'adulte. L'artériographie est actuellement indiquée dans ces syndromes tumoraux du rein car elle est en mesure d'apporter les éléments suivants :

- confirmer le diagnostic de tumeur maligne.

- préciser s'il s'agit d'une tumeur du parenchyme ou d'une tumeur de la voie excrétrice.

- en prévoir l'extension.

Nous avons retrouvé 3 cas dans la littérature, en plus de nos 2 cas, de tumeur de WILMS chez l'adulte, pour lesquels une artériographie rénale a été pratiquée, ce qui va nous permettre d'esquisser une séméiologie radiologique de cette tumeur.

III. - L'ARTERIOGRAPHIE RENALE

Pour obtenir le maximum d'information de l'artériographie rénale, il est nécessaire de respecter certains impératifs techniques :

- il s'agit évidemment de l'artériographie rénale par la méthode du cathétérisme fémoral per-cutané rétrograde, dite méthode de SELDINGER.

- l'artériographie doit être sélective par cathétérisme de l'artère rénale. En effet, si l'artériographie globale fait partie du bilan de l'extension tumorale, elle est insuffisante pour mettre en évidence les micro-vaisseaux néoformés qui signent la malignité. L'artériographie sélective donne par ailleurs des images beaucoup plus lisibles, évite les superpositions d'opacités artérielles non rénales. Il ne fait pas de doute qu'une artériographie globale, dans notre observation I n'aurait pas permis la révélation de la zone pathologique du pôle inférieur du rein.

- l'injection d'une quantité importante de produit de contraste (25 à 30 cc) est nécessaire. On obtient ainsi un meilleur remplissage du lit vasculaire permettant la mise en évidence de vaisseaux de petit calibre et un meilleur contraste.

- des incidences de face sont pratiquées et, en cas de doute, des incidences obliques qui présentent le rein de profil et peuvent confirmer une vascularisation anormale. Il est à noter que seule l'artériographie sélective permet la réalisation des clichés de profil du rein.

- l'agrandissement direct angiographique, technique récente, pratiquée systématiquement devant toute image douteuse à l'artériographie sélective, dans le service de radiologie Est (Professeur Agrégé A. PINET) permet de mieux préciser les anomalies artérielles fines. Cet agrandissement est réalisé de manière simple et rapide grâce à une table spéciale de radiographie vasculaire dont le plateau ascensionne de 45 cm au-dessus du changeur de film permettant un agrandissement géométrique direct de 2. L'utilisation d'un foyer fin est indispensable pour réduire le flou géométrique. Les clichés se réalisent sans grille et sur le changeur de film, la charge du tube tolérant une sériographie de deux clichés par seconde.

- des épreuves pharmacologiques peuvent être utilisées. Leur introduction récente fait que ces épreuves n'ont pas été utilisées pour nos artériographies.
  L'utilisation d'angiotensine en particulier, semble intéressante dans les tumeurs peu vascularisées. Les vaisseaux des néoformations ne possèdent pas de fibres musculaires. De ce fait, l'angiotensine n'exercera son pouvoir vaso-constricteur que sur les vaisseaux sains (artères interlobaires et leurs branches) permettant ainsi l'opacification préférentielle des vaisseaux tumoraux (MICHEL et MOREAU).

La séméiologie artériographique comprend l'étude de l'intensité de la vascularisation tumorale, des anomalies visibles au temps artériel ou parenchymateux :

1) L'intensité de la vascularisation

Dans 4 observations sur 5 de tumeur de WILMS chez l'adulte, il a été noté une hypovascularisation.

- OLSEN décrit une masse avasculaire avec quelques vaisseaux périphériques anormaux.

- MENG décrit une tumeur globalement hypovasculaire.

- Dans notre observation n° I, la vascularisation tumorale est très pauvre et très discrète.

- Dans notre observation n° II, le pôle inférieur du rein est nettement hypovascularisé.

- Seul FARAH constate une vascularisation assez riche, composée de fines artères, mais il donne peu de détails sur le temps néphrographique.

Le caractère hypovasculaire de cette tumeur est à souligner car il l'oppose au néphro-épithéliome habituel du rein qui est, dans 80 % des cas, hypervascularisé.

2) Les anomalies morphologiques des artères se caractérisent par :

- l'anarchie de leur disposition qui signe la malignité. Il s'agit soit :

. de petits vaisseaux tortueux, entrelacés, disposés en bouquets (MENG) donnant parfois, à l'intérieur de la tumeur, de petites flaques globulaires de produit de contraste (FARAH) ou à la périphérie de la tumeur une vascularisation marginale anormale (OLSEN).

. d'artères de calibre un peu plus important dont le trajet, franchement anormal, leur fait franchir la limite du parenchyme rénal.

- leur calibre anormal est irrégulier.

- leur rigidité : ces vaisseaux apparaissent comme étirés par la tumeur. Cette rigidité peut faire évoquer une infiltration du parenchyme rénal comme on en rencontre dans les tumeurs de la voie excrétrice.

- l'irruption en dehors du rein d'artère perforante, de calibre trop important, anomalie présente dans notre observation n° I où l'on note deux artères arquées, de calibre un peu augmenté, émettant quelques rameaux qui franchissent la corticale et donnent une plage anormale discrètement vascularisée.

Le temps artériel de l'angiographie permet donc la visualisation des altérations vasculaires qui peuvent imposer d'emblée le diagnostic de tumeur maligne ou parfois, comme c'est le cas pour notre observation n° I, ces altérations sont très discrètes. L'étude de ces dernières nécessite des angiographies d'excellente qualité, avec la possibilité d'étudier les altérations des micro-vaisseaux par des améliorations techniques (agrandissement direct au foyer fin et meilleur remplissage du lit vasculaire).

3) Les anomalies néphrographiques

Ce temps parenchymateux met en évidence le corollaire de l'hypovascularisation : la lacune néphrographique.

Dans deux cas (MENG et observation n° II) ce sont des lacunes intra-parenchymateuses.

- Ces lacunes : . ne sont pas homogènes
  . leurs bords sont flous, elles apparaissent mal limitées.

- Elles s'opposent en cela aux lacunes bénignes des kystes du rein pour lesquelles on retrouve :

  . l'adossement radiologique du parenchyme sur les bords de la lacune.

  . des contours nets et réguliers.

  . une plage lacunaire homogène.

Dans notre observation n° I, le processus est périphérique et ce temps parenchymateux met en évidence un gommage de la corticale interne du pôle inférieur, confirmé par l'incidence oblique. Le parenchyme rénal apparaît à ce niveau moins visible, sa limite est imprécise d'autant qu'en regard de ce pôle inférieur on note une image d'addition en demi-teinte.

FARAH note seulement l'apparition retardée du néphrogramme, OLSEN ne le décrit pas.

Nous retrouvons donc deux signes radiologiques importants du temps néphrographique :

- les lacunes

- le gommage de la corticale qui n'est que l'expression d'une lacune de la corticale.

La tumeur de WILMS chez l'adulte ne présente donc pas des caractères artériographiques spécifiques. Néanmoins, on peut lui reconnaître une hypovascularisation habituelle.

Il faut insister sur la discrétion possible de sa séméiologie artériographique, qui doit faire recourir à tous les perfectionnements techniques pour mettre en évidence de petits signes vasculaires assez suspects pour conduire à l'indication opératoire. Ceci est particulièrement bien démontré dans notre observation n° I, où seule la confrontation des temps artériels et parenchymateux sur les incidences de face et obliques, fit confier la malade au chirurgien.

IV - LA MICROANGIOGRAPHIE

Nous avons pu étudier en microangiographie la pièce opératoire de notre observation n° I.

La technique microangiographique comporte :

- en premier lieu, la préparation de la pièce laissée intacte par le chirurgien : injection du rein avec du micropaque dilué à 10 %, fixation dans le formol à 10 % pendant 2 à 3 jours.

- puis la coupe longitudinale du rein, d'abord en coupes épaisses de 1 cm d'épaisseur, puis en coupes fines à la demande de 10 à 500 microns.

- enfin, la microradiographie de chaque coupe à l'aide d'un appareillage spécial fonctionnant sous bas voltage (et sous chambre à vide pour les coupes fines) avec des films à haute résolution.

Cette technique a l'avantage de ne pas détériorer le rein et de permettre l'examen histologique des coupes fines si bien que l'on obtient une confrontation à la fois radiographique, anatomique et histologique d'un territoire donné.

L'étude microangiographique de notre observation n° I révèle un feutrage vasculaires fait de très fines artères à l'intérieur d'une tumeur de 5 cm de diamètre. Ces fines artères ont une disposition tout à fait inhabituelle dans les tumeurs rénales.

La microangiographie révèle donc une vascularisation insoupçonnable sur l'artériographie, ce qui confirme par ailleurs le fait qu'il n'y a pas de tumeur maligne sans vascularisation anarchique, même dans une tumeur apparemment hypovasculaire.

V - L'ECHOGRAPHIE

Cette technique n'a pas été utilisée dans nos observations, mais elle présente un intérêt indiscutable pour le diagnostic différentiel entre tumeur solide et tumeur liquidienne (kyste).

LE TRAITEMENT

Il comprend classiquement :

- la néphrectomie

- l'irradiation post-opératoire qui est actuellement réalisée grâce au cobalt. Elle concerne la fosse lombaire et la région vertébrale adjacente. Une dose de 3000 r est délivrée sur cette région en 20 à 25 séances, échelonnées sur 5 semaines.

Depuis une dizaine d'années, s'est introduite la chimiothérapie à base d'Actinomycine D et de Vincristine.

La rareté des tumeurs de WILMS chez l'adulte jointe à l'introduction relativement récente de la chimiothérapie ne permettent pas de se faire une opinion valable sur cette thérapeutique chez l'adulte. Par contre, chez l'enfant, BRITELL et coll. qui ont étudié comparativement deux groupes de patients atteints de néphroblastome, constatent une survie notablement améliorée dans le groupe qui a subi, en plus de l'irradiation et de la néphrectomie habituelles, des cures intenses et régulières d'Actinomycine D et de Vincristine.

Dans notre observation n° I, la malade a subi une néphrectomie et de la cobaltothérapie.

Dans notre observation n° II, le malade a reçu en plus de la thérapeutique précédente, 5 cures d'Actinomycine D à la dose de 500 γ par jour, pendant 5 jours, et cela tous les 2 mois.

Ces deux malades vont bien actuellement, respectivement 2 ans et 1 an après l'intervention chirurgicale.

L'EVOLUTION

Les complications :

Le pronostic vital est fonction de l'apparition des métastases ou des récidives locales si l'exérèse de la tumeur a été possible.

Les métastases pulmonaires sont les plus fréquemment rencontrées. Leur présence ne justifie pas d'ailleurs une attitude défaitiste. En effet, leur irradiation et éventuellement leur exérèse chirurgicale ont permis plusieurs survies prolongées.

L'extension lymphatique, les métastases hépatiques et la récidive locale viennent moins souvent assombrir le tableau.

Une métastase cérébrale opérée a été rapportée par ALTUG.

La survie :

CULP et HARTMAN en 1948 notent sur un total de 97 malades, 8 survies supérieures à 2 ans.

En revoyant 36 observations postérieures à 1954, on note 11 patients ayant une survie supérieure à 2 ans, dont 4 vivant plus de 5 ans après l'intervention.

On peut donc actuellement estimer la survie à 2 ans à 32 % chez l'adulte. Chez l'enfant, la survie à 2 ans est de 25 à 35 %, suivant les auteurs . Le pronostic est donc sensiblement identique chez l'adulte et l'enfant.

CONCLUSIONS

Le néphroblastome ou tumeur de Max WILMS est une tumeur du rein très rare chez l'adulte. 174 cas ont été rapportés dans la littérature.

Deux nouvelles observations avec bilan artériographique sont rapportées dans ce travail.

C'est une tumeur dysgénétique, dérivant du blastème néphrogène avec pour certains auteurs participation du blastème neurogène, dont le germe pluripotent donne naissance à différents tissus en particulier sarcomateux et épithéliaux.

La fréquence maximum de cette tumeur se situe dans la sixième décade, les deux sexes sont également concernés.

Trois symptômes cardinaux isolés ou associés révèlent cette tumeur. Ce sont : - une masse abdominale palpable,

- une douleur du flanc,
- une hématurie macroscopique.

L'urographie intra-veineuse objective le plus souvent un syndrome tumoral rénal avec envahissement des voies excrétrices.

L'artériographie rénale est importante pour le diagnostic.

Trois observations avec bilan artériographique ont été retrouvées dans la littérature en plus de nos deux observations personnelles.

Les néphroblastomes se caractérisent par une hypovascularisation tumorale avec des signes artériels de malignité, et une lacune néphrographique inhomogène mal limitée. La discrétion de ces signes incite à pratiquer des artériographies de très bonne qualité.

La micro-angiographie pratiquée dans un de nos cas révèle par contre une vascularisation beaucoup plus riche que ne le laissait prévoir l'artériographie, constituée de vaisseaux de calibre très fin, disposés en rayons de roue .

Le traitement comprend la néphrectomie et l'irradiation post-opératoire, traitement auquel s'associe dans une de nos observations une chimiothérapie.

Le pronostic est fonction de l'apparition de métastases, pulmonaires le plus souvent, et des récidives locales.

Le taux de survie à 2 ans est de 32 % dans des observations colligées depuis 1954.

La précocité du dépistage artériographique serait peut être en mesure d'améliorer cette survie.

Le Président de la Thèse :

Pr J. PERRIN

Vu, le Directeur de l'U.E.R.
GRANGE-BLANCHE

D. GERMAIN

Vu, et permis d'imprimer
LYON, le 19 Février 1974

Le Président de l'Université Claude Bernard,
Pour le Président, le Premier Vice-Président
Président du Comité de Coordination
des Etudes Médicales.

R. TOURAINE

BIBLIOGRAPHIE

ABESHOUSE B.S.
The management of Wilms'tumor as determined by national survey and review of the litterature.
J. Urol. (Balt.), 1957, 77, 792-813.

ALTUG M., CARMICHAEL F.A., HENRY GL and STOCKTON R.W.
Wilms' tumor in an adult : long term survival with palliative resection of lung and brain metastasis.
J. Urol., 1964, 91, 212-219.

BONDARENKO B.B. (Rus.)
Combination of diffuse glomerulone phritis with Wilms' tumor in an adult.
Klin. Med. (Mosk), 1969, 47, 117-118.

BOYER Jr C.W. and BRICKNER Jr J.J.
Cure of adult Wilms'tumor with distant metastasis . A case report.
Amer. J. Roentgenol., 1968, 103/4, 623-626.

BOZSIK B. (Hung.)
Nephroblastoma in adult age and pregnancy .
Orv. Hetil., 1972, 113, 1116-1119.

BROWN W.T., PURANIK S.R., ALTMAN D.H., HARDIN H.C. Jr
Wilms'tumor in three successive generations.
Surgery (U.S.A.), 1972, 72.5, 756-761.

BURGER R., GUTHRIE T.H., FERNBACH D.J.
An approach to metastatic nephroblastoma.
J. Urol. (U.S.A.) 1973, 109.1, 104-106.

CLERMONT A.
La micro-angiographie. Etude technique et application en pathologie rénale.
Thèse Méd. Lyon, 1971, n° 262.

COHNHEIN J.
Congenitales quergestueftes Muskelsarkom der Nie .
Arch. Path. Anat., 1875, 65, 64-69.

CREMIN B.J., KACHULA R. OC.
Arteriography in Wilms'tumors and its relation ship to renal dysplasia.
Ann. Radiol., 1972, 15/3-4, 353-364.

CULP O. S. and HARTMAN F.W.
Mesoblastic nephroma in adults : clinicopathologie Study of Wilms'tumor and related renal neoplasm.
J. Urol., 1948, 60, 552-576.

CZYBA J.C., GIROD C.
Histologie et embryologie.
SIMEP Edition.

DATE T., IMAHURA I., FUJIMURA M.
Un cas de tumeur de Wilms chez un adulte se traduisant cliniquement par de la fièvre.
Jap. J. Clin. Urol. (Jap.), 1972, 26.11, 953-958.

DE JOANNA F.
A case of Wilms'tumor in an adult.
Miner. Urol., 1968, 20/3, 108-111.

DELARUE J. et LAUMONIER R.
Anatomie pathologique. Tome II .
Lib. Flammarion.

EBERTH C.J.
Myoma Sarcomatodes renum.
Arch. Path. Anat., 1872, 55, 518-520.

ESERSKY G.L., SAFFER S.H., PANOFF C.E., JACOBI M.
Wilms'tumor in the adult. Review of the litterature and report of three additional cases.
J. Urol., 1947, 58, 397-411.

EWING J.
Neoplastic Discases. A treatise on tumors.
4 th edition Philadelphia WB Saunders Co. 1940, 798-829.

FARAH J., LOFSTROM J.E.
Angiography of Wilms'tumor.
Radiology 1968, 90, 775-777.

FARROW G.M., HARRISON E.G., UTZ D.C.
Sarcomas and sarcomatoid and mixed malignant tumors of the kidney in adults. Part. III.
Cancer, 1968, 22/3, 556-563.

FELLER N., KENDA M. (Heb.)
Adult Wilms'tumor of the kidney.
Dapim. Refuiim, 1967, 26/2, 7-8.

FITZPATRICK R.J., DYRENFORTH L.Y.
Wilms'tumor in an adult.
J. Urol., 1960, 83 : 351.

FRUHLING L., BLUM E., LE GAL Y.
Les tumeurs du blastème rénal chez l'adulte. A propos de 4 observations.
J. Urol. Med. Chir., 1954, 60, 192.

GAIRDNER E.
Case of fungus hoematodes in kidneys.
Brit. J. Surg., 1954, 42, 513-516.

HOISHOLT
Virch. Arch., 1886, 104-118.

JAGASIA K.H., THURMAN W.G.
Wilms'tumor in an adult.
Arch. Intern. Med. 1965, 115, 322-325.

KAUSHIK S.P., SACHDEVA H.S., DUTTA B.N.
Renal embryoma in an adult.
Amer. Surgeon. (U.S.A.), 1972, 38, 8, 468-470.

KLAPPROTH H.J.
Wilms'tumor : a report of 45 cases and an analysis of 1351 cases reported in the world litterature from 1940 to 1958.
J. Urol. 1959, 81, 633-648.

LACROIX L., CATTANEO GODIO R.
Il tumore di Wilms in campo geriatrico.
Miner. Medica, 1969, 60/56, 2821-2826.

LIBAN E., KOZENITZKY I.L.
Metanephric hamartomas and Nephroblastomatosis in sibling.
Cancer 1970, 885-888.

LOVE L., NEUMANN H.A., SZANTO P.B., NOVAK G.M.
Malignant renal tumors in adolescence.
Radiology, 1969, 92/1, 855-860.

MASSON P.
Tumeurs humaines.
Librairie Maloine, 1956.

MASSON P.
The role of the neural crests in the embryonal adenosarcomas of the kidney.
Amer. J. of Cancer, 1938, 33, 1-32.

MENG C.H., ELKIN M.
Angiographic manifestations of Wilms'tumour : an observation of six cases.
Amer. J. Roentgen., 1969, 105, 95-104.

MICHEL J.L., MOREAU J.F.
Intérêt de l'angiotensine dans le diagnostic artériographique des cancers du rein.
J. Urol. Nephro., 1973, 79, 7-8, 664.

NEBASAR R.A., FLEISCHLI D.J., POLLARD J.J., GRISCOM N.T.
Arteriography in infants and children.
Amer. J. Roengenol., 1969, 106, 81-91.

NESBIT R.M., ADAMS F.M.
Wilms tumor review of 16 cases.
J. Pediatr., 1946, 29, 295.

NEWMAN D. and VELLIOS F.
Adult carcinosarcoma (Adult Wilms'tumor) of the kidney.
Amer. J. Clin. Patho., 1964, 42/1, 45-54.

NODA S.
Etude en microscopie électronique du néphroblastome (tumeur de Wilms) de l'homme. Etude particulière des particules d'aspect viral détectées dans le noyau.
Kurume med. J. (Japon), 1972, 19.2, 61-79.

OLSEN B.S., BISCHOFF A.J.
Wilms'tumor in an adult.
Cancer 1970, 25, 21-25.

OLSSON O.
Handbuch. der. urologie.
Berlin. Springer 1962 , p. 173-191 et 194.

ORLIN I.
Association of two contiguous urological tumors with adult Wilms'tumor.
J. Urol. (U.S.A.), 1973, 109.3, 362-365.

PINET A., PINET F., CLERMONT A., TRAN MINH V., LYONNET D.
Tumeurs malignes hypovascularisées du rein . Apport de la micro-angiographie au diagnostic artériographique.
J. Radiol. Electr. Med. Nucl., 1973, 54, 6-7, 484.

PLATT B.B. and LINDEN G.
Wilms'tumor. A comparaison of two criteria of Survival.
Cancer,1964, 17, 1573-1578.

RAYER J.F.
Traité des maladies du rein.
Paris 1837, p. 717.

ROBINSON J.J., JORDAN W.P.
Unusual adult male urogenital tumors.
J. Urol., 1967, 97, 357-366.

ROUX M., HERVET E., DELAVIERRE P., AUDRY M.
Tumeur de Wilms chez l'adulte.
Sem. Hôp., 1973, 49, 28, 2094-2095.

SMITH K.H.
Wilms'tumor in the adult.
Brit. J. Surgery, 1960, 47, 397-400.

SUKAROCHANA K., TOLENTINO W., KIESEWETTER W.B.
Wilms'tumor and hypertension.
J. Pediatr. Surg. (U.S.A.), 1972, 7, 5, 573-575.

VOEGELI E.
Die angiographische differenzierung der nephroblastome.
Radiol. Clin. Biol., 1972, 41, 4, 260.

WEISEL W., DOCKERTY M.B., PRIESTLY J.T.
Wilms'tumor of the kidney : a clinicopathologic study of 44 cases.
J. Urol., 1943, 50, 399.

WILLIS R.A.
Pathology of tumors.
2ème ed. C V Nosby St-Louis, 1953.

WILMS M.
Die Mischgeschwuelste Heft I
Die Mischgeschwuelste der Niere p. 1-90.
Leipzig Verlag Arthur Georgi, 1899.

YARIMIZU S.
Wilms'tumor in an adult (Japanesse)
Jap. J. Clin. Urol., 1969, 23/10, 813-818.

ZAVADICH
Wilms'tumor in an adult (Rus.)
Vopr. Onkol., 1969, 15, 101-102.

TABLE DES MATIERES

Pages

- INTRODUCTION 1
- HISTORIQUE 2
- RAPPEL EMBRYOLOGIQUE 7
- HISTOGENESE 10
- CARACTERES ANATOMO-PATHOLOGIQUE 13
- CLASSIFICATION DES TUMEURS DU REIN 14
- OBSERVATIONS 15
- ETUDE CLINIQUE 26
- EXPLORATION RADIOLOGIQUE 29
- TRAITEMENT 37
- EVOLUTION 38
- CONCLUSIONS 39
- BIBLIOGRAPHIE 41

oOo

Association Corporative des Etudiants en Médecine de Lyon
8, avenue Rockefeller - 69373 LYON Cedex 2 - Tél. (78) 74-33-47

Association Corporative des Etudiants en Médecine de Lyon
8, avenue Rockefeller - 69373 LYON Cedex 2 - Tél. (78) 74-33-47